

Reinhold Kerbl, Karl Reiter, Lucas Wessel

Referenz Pädiatrie

Martina Brandner

Katarakt

Martina Brandner

Steckbrief

Die Katarakt (grauer Star) stellt im Kindesalter auch heute noch die zweithäufigste Erblindungsursache dar. Sowohl eine einseitige als auch eine beidseitige Linsentrübung führen zu einer visuellen Deprivation, die v.a. in den ersten 3 Lebensmonaten funktionelle Defizite und morphologische Veränderungen im visuellen Kortex hervorruft. Einseitige Trübungen sind häufig idiopathisch oder gehen mit anderen okulären Fehlbildungen einher. Bilaterale Trübungen finden sich meist im Rahmen syndromaler oder metabolischer Erkrankungen und sind häufig hereditär. Bei visusbeeinträchtigender Trübung muss unverzüglich eine operative Therapie in Betracht gezogen werden [1].

Synonyme

Linsentrübung, grauer Star

Keywords

Linsentrübung, grauer Star, organische Amblyopie, grauer Star, Leukokorie, kongenitale Katarakt, infantile Katarakt, juvenile Katarakt, Cataracta congenita, Cataracta infantilis, Cataracta juvenilis, sekundäre Katarakt

Definition

Unter einer Katarakt (grauer Star) versteht man eine Trübung der Augenlinse, welche in jedem Lebensalter auftreten kann. Weil die Erkrankung in die sensitive Phase der Sehentwicklung fällt, sind eine Früherkennung und rasche operative Versorgung unerlässlich. Unentdeckt wird eine regelrechte visuelle Entwicklung blockiert und ein persistierender Nystagmus sowie eine Deprivationsamblyopie hervorgerufen.

Epidemiologie

Eine beidseitige Katarakt ist weltweit die zweithäufigste Ursache der Blindheit bei Kindern [2], [6]; es besteht ein deutliches Nord-Süd-Gefälle.

Metabolische und intrauterin infektionsbedingte Katarakte sind in westlichen Industrienationen durch Präventionsprogramme selten geworden.

Häufigkeit

- 1–6 pro 10.000 Geburten

Altersgipfel

Je nach Form der Katarakt gibt es verschiedene Altersgipfel:

- kongenitale Katarakt: innerhalb des 1. Lebensjahrs

- infantile Katarakt: 2.–6. Lebensjahr
- juvenile Katarakt: 7.–15. Lebensjahr

Geschlechtsverteilung

- nicht geschlechtsspezifisch

Prädisponierende Faktoren

Prädisponierende Faktoren umfassen:

- positive Familienanamnese
- intrauterine Infektionen
- systemische Erkrankungen
- Traumata

Ätiologie und Pathogenese

Einseitige Katarakt:

- meist sporadisch
- Assoziation mit okulären Fehlbildungen

Beidseitige Katarakt:

- genetische Mutationen
- Chromosomenanomalien
- metabolische Erkrankungen
- intrauterine Infektionen

Morphologie [3]:

- komplett (gesamte Linse getrübt, grau-weiß) (Abb. 365.1)
- nukleär (Embryonalkern trüb)
- lamellär (Grenze zwischen Kern und Rinde trüb)
- anterior oder posterior subkapsulär
- vorderer oder hinterer Polstar (Abb. 365.2)
- PHPV (persistierender hyperplastischer primärer Vitreus)

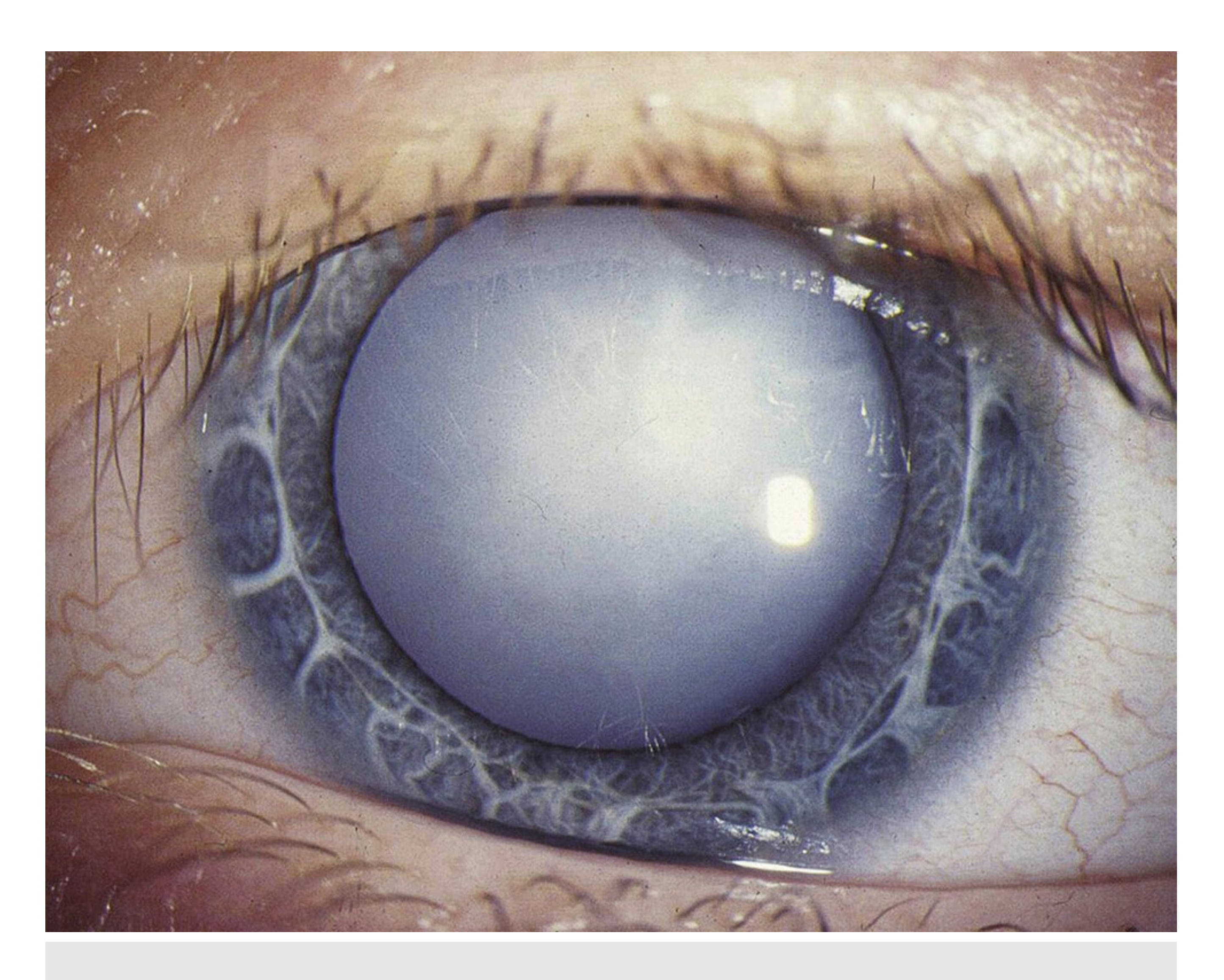


Abb. 365.1 Kongenitale Katarakt.

Die gesamte Linse ist grau-weißlich getrübt.

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)



Abb. 365.2 Hinterer Polstar.

Es zeigt sich ein kleiner punktförmiger weißlicher Polstar im Zentrum der Pupille. Der Rest der Linse ist nicht getrübt.

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

Klassifikation und Risikostratifizierung

Hereditär ohne systemische Erkrankungen:

- autosomal-dominant
- autosomal-rezessiv (selten)
- X-chromosomal (sehr selten)

Hereditär mit systemischen Erkrankungen:

- Assoziation mit Nierenbeteiligung:
  - Lowe-Syndrom
  - Alport-Syndrom
- Assoziation mit Hautbeteiligung:
  - Ichthyosis
  - Incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger-Syndrom)
- Assoziation mit ZNS-Erkrankungen:
  - Norrie-Syndrom
  - Zellweger-Syndrom
  - Marinesco-Sjögren-Syndrom
- Assoziation mit mandibulofazialen Veränderungen:
  - Hallermann-Streiff-Syndrom
  - Nance-Horan-Syndrom
- Assoziation mit Syndaktylie/Polydaktylie:
  - Taybi-Rubinstein-Syndrom
  - Laurence-Moon-Bardet-Biedl-Syndrom

Assoziation mit intrauterinen Infektionen:

- Toxoplasmose
- Röteln (Infektion der Mutter innerhalb der ersten 3 Schwangerschaftsmonate)
- Zytomegalie
- Herpes simplex
- Varizella zoster
- Syphilis

Assoziation mit metabolischen Erkrankungen:

- Galaktosämie
- Hypokalzämie
- Hypoparathyreodismus
- mütterlicher Diabetes mellitus

Assoziation mit Chromosomenanomalien:

- Down-Syndrom
- Turner-Syndrom

Assoziation mit anderen ophthalmologischen Erkrankungen:

- Persistierender hyperplastischer Glaskörper (PHPV) (Abb. 365.3)
- Peters-Anomalie
- Aniridie
- WAGR-Syndrom (Wilms-Tumor-Aniridie-Syndrom)
- Uveitis (juvenile idiopathische Arthritis)
- Trauma

Eine Katarakt kann auch **idiopathisch** sein.



Abb. 365.3 Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper.

Ein 7 Monate alter Säugling mit linksseitiger Leukokorie. Es zeigt sich ein Mikrophthalmus (Hornhautdurchmesser im Seitenvergleich deutlich kleiner) links mit weißlicher Trübung im Bereich der Pupille.

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz.)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz.)

Symptomatik

Zu den Symptomen der Katarakt gehören:

- Leukokorie (weißes Aufleuchten der Pupille)
- Abschattung/Auslöschung des Rotreflexes
- Strabismus
- Weinen bei Abdecken des gesunden Auges
- verzögerte visuelle Entwicklung
- Nystagmus
- Unsicherheit beim Laufen und Greifen

Diagnostik

Diagnostisches Vorgehen

Der gezielten Diagnostik und Therapie geht eine strukturierte Anamnese voraus.

Anamnese

Anamnestisch zu klären sind:

- Familienanamnese
- Infektionen während der Schwangerschaft
- Allgemeinerkrankungen

Körperliche Untersuchung

Die körperliche Untersuchung umfasst:

- Inspektion
- Durchleuchtungstest nach Brückner (Auslöschung des Fundusrotreflexes, Leukokorie)
- Handspaltlampe
- monokulare Prüfung der visuellen Funktionen/Visus
- weiterführende ophthalmologische Abklärung

Labor

Wichtige Laborparameter sind:

- Neugeborenen-Screening mittels Trockenblutkarte (obligatorisch) [5]
- serologische Untersuchung (intrauterine Infektionen)
- Urinanalyse (Stoffwechselstörungen)
- Blutbild (Blutzucker, Kalzium, Phosphat)

Sonstige

Für die molekulargenetische Abklärung gilt:

- Next Generation Sequencing (NGS)
- kataraktspezifische Multigen-Panel-Diagnostik
- >100 Gene bereits identifiziert

Differenzialdiagnosen

Die Differenzialdiagnosen der Leukokorie sind in Tab. 365.1 aufgeführt.

Tab. 365.1 Differenzialdiagnosen der Leukokorie.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz*)	Wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/oder Befunde	Sicherung der Diagnose
Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper (PHPV)	Leukokorie [4], konnatal, meist Mikrophthalmus	klinische Diagnose, Ophthalmoskopie, Ultraschall
Retinoblastom	Leukokorie, retinaler Tumorknoten, Strabismus, Sehverschlechterung, Rötung, „Maskerade-Syndrom" – kann Uveitis simulieren	klinische Diagnose, Ophthalmoskopie, Ultraschall, MRT, genetische Abklärung
Netzhautablösung bei Frühgeborenenretinopathie (ROP)	Leukokorie, Netzhautablösung	klinische Diagnose, Anamnese, Ophthalmoskopie, Ultraschall
Morbus Coats	Leukokorie, zu 90% Jungen, Visusabnahme, sub- oder intraretinale Exsudate, Teleangiektasien	klinische Diagnose, Ophthalmoskopie, Fluoreszenzangiografie

*Klinische Relevanz ist nicht immer gleichbedeutend mit Häufigkeit. Auch seltene Differenzialdiagnosen können klinisch sehr relevant sein.

Therapie

Therapeutisches Vorgehen

Ob eine Kataraktoperation indiziert ist oder mit einer Operation zugewartet werden kann, hängt von der Größe der Linsentrübung und vom Vorliegen einer visuellen Deprivation (Visusreduktion, Strabismus, Verlust des Stereosehens) ab.

Konservative Therapie

Eine konservative Therapie ist bei folgenden Formen der Katarakt möglich:

- punktförmiger Polstar:
  - Amblyopietherapie, Brille, regelmäßige Verlaufskontrollen
- Galaktosämie:
  - Linsentrübung unter laktosefreier Diät im Frühstadium reversibel

Operative Therapie

Folgende Punkte sind bzgl. der operativen Therapie zu beachten:

- Operationszeitpunkt:
  - einseitige Katarakt im Alter von 4 bis 6 Wochen
  - beidseitige Katarakt im Alter von 6 bis 8 (10) Wochen
  - zu frühe Operation steigert Risiko eines Glaukoms
  - zu späte Operation steigert Risiko von Amblyopie und Nystagmus

- Lensektomie mit vorderer und hinterer Kapsulorhexis und vorderer Vitrektomie
- Je nach Lebensalter:
  - Aphakiekontaktlinsen
  - primäre intraokulare Kunstlinsenimplantation

Nachsorge

Wichtig sind:

- engmaschige ophthalmologische Betreuung (Refraktion, Augendruck)
- Amblyopiebehandlung
- Sehfrühförderung

Verlauf und Prognose

Je nach Befund gilt Folgendes:

- vorderer oder hinterer Polstar visuell kaum beeinträchtigend
- Kerntrübungen hoch amblyogen
- Amblyogenität bei einseitiger Trübung größer
- Nystagmus spricht für schlechte visuelle Prognose

Prävention

Zu empfehlen ist der Durchleuchtungstest nach Brückner unmittelbar nach der Geburt und bei jeder Kindervorsorgeuntersuchung (U-Untersuchung, Mutter-Kind-Pass-Untersuchung).

Literatur

Quellenangaben

- [1] Gilbert C, Foster A. Childhood blindness in the context of Vision 2020. Bull world Health Organization 2001; 79 (3): 227–232
- [2] Hager T, Schirra F, Kohnen T et al. Behandlung der kindlichen Katarakt I. Ophthalmologe 2012; 109: 1233–1245
- [3] Lagreze WA. Behandlung der kongenitalen und frühkindlichen Katarakt. Ophthalmologe 2020; 117: 1049–1060
- [4] Lang GK, Kampmeier J. Leitsymptome. In: Kampik A, Grehn F, Hrsg. Augenärztliche Differenzialdiagnose, Stuttgart: Thieme 2008: 312
- [5] Nennstiel U (DGNS), Genzel-Boroviczény O (GNPI), Odenwald B (DGNS) et al. S2k-Leitlinie Neugeborenen-Screening auf angeborene Stoffwechselstörungen, Endokrinopathien, schwere kombinierte Immundefekte (SCID), Sichelzellkrankheit, 5q-assoziierte spinale Muskelatrophie (SMA) und Mukoviszidose. AWMF-Register 024–012. Im Internet: https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/024–012l_S2k_Neugeborenenscreening_2022–02_01.pdf; Stand: 12.4.2023
- [6] Wu X, Long E, Lin H et al. Global prevalence and epidemiological characteristics of congenital cataract: a systematic review and meta-analysis. Lancet 2016; 388: S55

Quelle:

Brandner M. Katarakt. In: Kerbl R, Reiter K, Wessel L, Hrsg. Referenz Pädiatrie. Version 1.0. Stuttgart: Thieme; 2024.

Shortlink: https://eref.thieme.de/125MG5G2